FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1910

THÈSE

N° 23

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

Par M. Louis GUINOISEAU

Né à Saint-Dizier (Haute-Marne), le 5 décembre 1881
Ancien externe des Hôpitaux de Paris
et de la Maternité de l'Hôpital Saint-Antoine
Médaille d'honneur des épidémies
Médailles de l'Assistance Publique (1907, 1910).

LA PARALYSIE PSEUDO-BULBAIRE

DANS LA

MALADIE DE LITTLE

Président: M. HUTINEL, *professeur*.

PARIS
G. STEINHEIL, ÉDITEUR
2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1910

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen..... M. LANDOUZY.
Professeurs..... MM.

Anatomie	NICOLAS.
Physiologie	Ch. RICHET.
Physique médicale	GARIEL.
Chimie organique et chimie minérale	GAUTIER.
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	R. BLANCHARD
Pathologie et thérapeutique générales	ACHARD.
Pathologie médicale	DEJERINE. / WIDAL
Pathologie chirurgicale	LANNELONGUE.
Anatomie pathologique	MARIE (Pierre).
Histologie	PRENANT
Opérations et appareils	HARTMANN.
Pharmacologie et matière médicale	POUCHET.
Thérapeutique	MARFAN.
Hygiène	CHANTEMESSE
Médecine légale	THOINOT.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	CHAUFFARD.
Pathologie expérimentale et comparée	ROGER.
Clinique médicale	HAYEM. / GILBERT. / DEBOVE. / LANDOUZY.
Clinique des maladies des enfants	HUTINEL.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale	BALLET (Gilbert)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GAUCHER.
Clinique des maladies du système nerveux	
Clinique chirurgicale	DELBET. / QUENU. / RECLUS. / SEGOND.
Clinique ophtalmologique	DE LAPERSONNE.
Clinique des maladies des voies urinaires	ALBARRAN.
Clinique d'accouchements	BAR. / PINARD. / RIBEMONT-DESSAIGNES.
Clinique gynécologique	POZZI.
Clinique chirurgicale infantile	KIRMISSON
Clinique thérapeutique	A. ROBIN

Agrégés en exercice.

MM.	MM.	MM.	MM.
BALTHAZARD.	COUVELAIRE.	LAIGNEL-LAVASTINE.	OKINCZIC.
BERNARD	DESGREZ.	LECÈNE.	OMBREDANNE.
BRANCA.	DUVAL.	LENORMANT.	PROUST.
BRINDEAU.	GOUGEROT.	LEQUEUX.	RATHERY.
BROCA (André).	GRÉGOIRE.	LOEPER.	RETTERER.
BRUMPT.	GUENIOT.	MACAIGNE.	RICHAUD.
CAMUS.	GUILLAIN.	MAILLARD.	ROUSSY.
CARNOT.	JEANNIN.	MORESTIN.	ROUVIERE.
CASTAIGNE.	JOUSSET	MULON.	SCHWARTZ.
CHEVASSU.	LABBÉ.	NICLOUX.	SICARD.
CLAUDE.	LANGLOIS.	NOBÉCOURT.	TERRIEN.
			TIFFENEAU.
			ZIMMERN.

Secrétaire de la Faculté : M. DESTOUCHES.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PÈRE

LE DOCTEUR E. GUINOISEAU

CHIRURGIEN EN CHEF DE L'HÔPITAL DE SAINT-DIZIER
MÉDECIN DE LA COMPAGNIE DES CHEMINS DE FER DE L'EST

Mon premier et mon dernier maître

A MA MÈRE

A MES PARENTS

A MES AMIS

A MON MAITRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

M. Le Professeur HUTINEL

PROFESSEUR DE CLINIQUE DES MALADIES DES ENFANTS
MEMBRE DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE
OFFICIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

Avec l'hommage de ma respectueuse gratitude

A M. Le Docteur ANDRÉ-THOMAS

MEMBRE DE LA SOCIÉTÉ DE NEUROLOGIE

Qui nous a inspiré ce travail et à qui nous sommes heureux de témoigner notre très vive reconnaissance.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX DE PARIS

Hôtel-Dieu, 1902-1903

M. Le Docteur MARION

PROFESSEUR AGRÉGÉ A LA FACULTÉ DE MÉDECINE

M. Le Docteur SICARD

PROFESSEUR AGRÉGÉ A LA FACULTÉ DE MÉDECINE

Hôpital Laënnec, 1903-1904

M. Le Docteur BOURCY

Hôpital de la Pitié

M. Le Docteur CUNÉO

PROFESSEUR AGRÉGÉ A LA FACULTÉ DE MÉDECINE

Hôpital de la Charité

M. Le Professeur RECLUS

PROFESSEUR DE CLINIQUE CHIRURGICALE
MEMBRE DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE

Externat, 1904-1905.

Hôpital Beaujon (Chirurgie)

M. Le Docteur TUFFIER

PROFESSEUR AGRÉGÉ A LA FACULTÉ DE MÉDECINE

Externat, 1905-1906.

Hôpital Broussais (Médecine)

M. Le Docteur OETTINGER

Externat, 1906-1907.

Hôpital Bretonneau (Maladies des enfants)

M. Le Docteur LESNÉ

Externat, 1907-1908.

Hôpital Saint-Antoine (Maternité)

M. Le Docteur DOLÉRIS

ACCOUCHEUR DES HÔPITAUX
MEMBRE DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE

Hôpital Necker (Consultation de médecine)

M. Le Docteur SERGENT

Externat, 1908-1909.

Hôpital Laënnec (Maladies des yeux)

M. Le Docteur ROCHON-DUVIGNEAUD

Externat, 1909-1910.

A MES AUTRES MAITRES

Hôpital Saint-Joseph (Oto-rhino-laryngologie)

M. Le Docteur CHATELLIER

Institut orthopédique de Berck

M. Le Docteur CALOT

INTRODUCTION

La maladie de Little est la paralysie spasmodique congénitale des enfants.

Little en 1861 isole d'une façon très nette le type morbide qui porte son nom. Il décrit cette affection sous le nom de « congenital spastic rigidity of limbs ». A cette contracture, il reconnaît comme causes : la naissance avant terme, un accouchement difficile et l'arrivée au monde en état d'asphyxie. A côté de l'hémiplégie cérébrale infantile, « les dualistes » décrivent la maladie de Little avec les caractères étiologiques et cliniques reconnus par Little lui-même et en font pour la plupart une maladie spinale.

Brissaud définit la maladie de Little « une paraplégie spasmodique et congénitale des membres, plus prononcée aux membres inférieurs, appartenant en propre aux enfants nés avant terme, caractérisée par l'état spasmodique plus que par la paralysie, ne se compliquant ni de phénomènes convulsifs, ni de troubles intellectuels, et susceptible sinon d'une guérison complète, du moins d'une amélioration progressive ».

Van Gehuchten (1897) groupe ces faits sous le nom de « rigidité spasmodique spinale des enfants nés avant terme ».

Le retard dans le développement du faisceau pyramidal en est le véritable substratum anatomique, de même que la rigidité avec absence de paralysie et de troubles intellectuels, la guérison avec les progrès de l'âge en sont les caractères cliniques fondamentaux.

A l'inverse des auteurs précédents, d'autres cliniciens ont soutenu une opinion toute différente.

Pour les « unicistes » la maladie de Little n'existe pas en tant qu'entité morbide d'origine spinale ; elle n'est qu'un syndrome clinique ; entre elle et l'hémiplégie spasmodique infantile, il existe une série de types de transition et la maladie de Little est toujours d'origine cérébrale.

Ce serait une des formes de la diplégie cérébrale infantile, c'est-à-dire une hémiplégie cérébrale double.

Aujourd'hui on admet qu'il existe deux espèces de maladie de Little :

1° Dans un certain nombre de cas, le syndrome de Little est une double hémiplégie cérébrale congénitale (naissance avant terme ou accouchement difficile).

2° Il existe des cas de maladie de Little dus à une lésion exclusivement médullaire (cas de Déjerine).

En résumé, ce qui caractérise cliniquement la maladie de Little, c'est une paralysie spasmodique congénitale occupant les quatre membres et prédominant ordinairement aux membres inférieurs.

Dans les formes cérébrales qui sont de beaucoup les plus fréquentes, il y a quelquefois prédominance de la paralysie d'un côté sur l'autre. D'autre part, il existe des

troubles de l'intelligence et des troubles bulbaires, tandis que dans les formes spinales ces derniers troubles font absolument défaut.

Dans plusieurs observations, on a signalé des troubles de la déglutition, mais généralement ces troubles sont transitoires et ils s'amendent assez rapidement. Dans certains cas cependant les troubles de la motilité s'atténuent progressivement. Les troubles intellectuels peuvent faire défaut et ce qui prédomine le plus longtemps dans la symptomatologie, c'est la persistance de la paralysie labio-glosso-laryngée.

Ces enfants se comportent alors comme les adultes atteints de paralysie pseudo-bulbaire.

Ayant eu l'occasion d'examiner une enfant se trouvant dans ces conditions, enfant atteinte d'une rigidité spasmodique congénitale, remontant à la naissance et produite par un accouchement difficile, chez laquelle les signes de paraplégie spasmodique s'étaient amendés tandis que les troubles pseudo-bulbaires proprement dits, troubles de la mastication, de la déglutition, de la phonation, persistaient avec une très grande intensité, nous avons eu l'idée de rechercher la fréquence de la paralysie pseudo-bulbaire dans la maladie de Little et les rapports qui existent entre ces deux affections.

FAITS CLINIQUES

Observation I (*personnelle*) (1).

Juliette L..., âgée de 6 ans, née avant terme.

Accouchement extrêmement difficile ayant nécessité une application de forceps qui aurait duré plus de deux heures. L'enfant naît cyanosée, présentant une énorme bosse séro-sanguine et de multiples empreintes profondes des cuillers du forceps ; elle était en état d'asphyxie, il a fallu un certain temps pour la ranimer. Dès qu'elle a pu exécuter quelques mouvements, on a constaté que le côté gauche était comme paralysé ; par contre la bouche était déviée du côté gauche, ce qui était dû vraisemblablement à une paralysie faciale droite par compression occasionnée par le forceps. Il lui fut impossible de téter, ne pouvant appliquer ses lèvres contre le sein ; elle avalait difficilement ; dès qu'on lui donnait à boire, dit la mère, ses lèvres devenaient cyanosées et les yeux roulaient dans les orbites. La mère a remarqué dans les premiers temps qui ont suivi la naissance une certaine contracture beaucoup plus accusée au niveau du membre supérieur gauche : flexion de l'avant-bras sur le bras, main tombante. C'est seulement à l'âge de 28 mois, lorsqu'elle a commencé à se tenir sur ses pieds et surtout à l'âge de 34 mois lorsqu'elle a commencé à marcher que l'on a remarqué des raideurs et contractures au niveau des membres inférieurs. L'enfant marchait, les bras penchés en avant, ayant toujours l'air de vouloir tomber.

(1) Cette observation a été déjà partiellement publiée par le Dr André-Thomas dans la *Revue neurologique*, avril 1910.

Jamais on n'a constaté de convulsions dans les membres. Pendant plusieurs mois, les membres, les inférieurs plus que les supérieurs, furent raides : le membre supérieur gauche étant manifestement plus raide que le droit.

Les parents sont bien portants et n'ont pas eu d'autres enfants. Pas de fausse couche. Cette enfant a eu à 8 mois la coqueluche qui s'est compliquée de bronchite. Pas d'antécédent spécifique. Tout récemment, avril 1910, rougeole compliquée d'une bronchite grave localisée au poumon gauche.

Examen le 27 mai 1910. — *Face.* — Asymétrie faciale très nette, le côté gauche est moins développé que le côté droit. Il existe une parésie bilatérale du facial inférieur plus manifeste à gauche. La lèvre inférieure est tombante ; la petite malade ferme très difficilement la bouche. Le facial supérieur n'est pas absolument respecté et l'occlusion des paupières est imparfaite. Si on lui fait fermer énergiquement les yeux, l'asymétrie faciale apparaît beaucoup plus nette.

Langue. — La paralysie de la langue est presque totale ; l'enfant ne peut malgré tous ses efforts tirer la langue hors de la bouche. Elle ne peut la déplacer latéralement, ni en élever la pointe. C'est tout au plus si elle peut lui faire exercer quelques mouvements de reptation dans la bouche. L'enfant prononce indistinctement quelques mots : papa, dada et c'est à peu près tout.

La langue n'est nullement atrophiée.

Voile du palais. — Normalement développé, n'est pas asymétrique, s'élève très faiblement. Les troubles de la déglutition persistent, mais cependant s'atténuent et s'améliorent. La malade qui, il y a quelques mois encore, ne pouvait prendre que des aliments liquides ou semi-liquides, ingère maintenant des œufs, du poisson qu'elle arrive à mâcher un peu.

Muscles masticateurs. — Néanmoins les muscles mastica-

teurs sont encore paralysés ; ils n'ont pas leur force normale. Il suffit d'introduire les doigts entre les dents et de lui demander de serrer pour s'en rendre compte.

Le réflexe pharyngien est conservé.

Larynx. — L'examen du larynx a été pratiqué : pendant la tentative d'émission des sons, l'adduction des cordes vocales est très difficile, incomplète et se fait en plusieurs fois d'une manière spasmodique.

Salivation. — Elle persiste, mais bien moins abondante qu'autrefois. Aucun trouble de l'audition ni de la vue.

Membres supérieurs. — Ne sont pas très musclés. Ils se mettent en abduction et sont penchés en avant lorsque la malade marche.

Les réflexes tendineux sont exagérés, surtout le réflexe périosté du radius gauche et le réflexe tricipital. Quand l'enfant marche, elle serre les doigts et a une tendance à la contracture.

Si on lui fait prendre un objet avec la main gauche, on remarque qu'elle ne peut le faire qu'en mettant les doigts en hyperextension et en les écartant au maximum les uns des autres (main en éventail).

Il existe de l'hypotonie, surtout au niveau de l'épaule droite et du coude gauche. Tendance à la pronation de la main.

Membres inférieurs. — La marche est assez régulière, si ce n'est que les membres inférieurs sont un peu plus raides qu'au repos. Lorsque l'enfant marche, la pointe des pieds est tournée en dedans, le talon frappe le sol, les genoux sont rapprochés ; il y a défaut d'harmonie complet entre les mouvements des membres supérieurs et ceux des membres inférieurs.

Hypotonie du genou droit.

Signe de Babinski bilatéral.

Réflexes patellaires exagérés. Réflexe cutané abdominal faible, surtout à gauche.

L'intelligence est tout à fait normale ; l'enfant répond par gestes aux questions qu'on lui pose et paraît très bien

les comprendre. L'œil est éveillé et vif ; la physionomie sympathique.

Pas d'incontinence d'urine ; l'enfant est propre depuis l'âge de 13 mois.

Remarques. — Cette observation rentre bien dans le cadre de la maladie de Little, puisque l'affection remonte à la naissance et paraît devoir être attribuée à l'accouchement difficile et laborieux. La rigidité s'est améliorée progressivement : seule la paralysie labio-glosso-laryngée n'a guère rétrocédé et c'est cette persistance qui constitue le principal intérêt de ce cas.

Observation II. — MM. Variot et Roy, in *Bulletin de la Société médicale des hôpitaux*, 1902.

Louise L... entre à l'hôpital des Enfants-Malades, salle Gillette, le 26 décembre 1901 pour des crises épileptiformes ; les parents la considéraient comme une idiote et demandaient son placement dans un asile spécial.

Le père serait alcoolique, la mère est bien portante ; on ne relève pas de maladies nerveuses dans la famille ; deux autres enfants seraient normalement développés au point de vue physique et intellectuel.

Louise L... est née à terme ; elle pesait, paraît-il, 4 kilogs en naissant ; dès les premiers jours on reconnut qu'elle ne pouvait pas prendre le sein et on dut l'élever au biberon.

Ce fut la grand'mère qui fut chargée de ce soin, et qui, avec des peines infinies, parvint à lui faire absorber du lait et des bouillies, enfonçant la tétine ou la cuiller profondément dans la bouche ; la grand'mère l'avait conservée auprès d'elle jusqu'à sa mort ; il n'y a que deux mois que les parents l'ont reprise.

Louise L... n'aurait commencé à se tenir debout et à mar-

cher seule qu'à 5 ans ; elle aurait toujours remué les bras et les mains avec difficulté, et surtout le bras droit.

Les crises convulsives auraient apparu dès l'âge de 6 semaines et n'auraient jamais cessé depuis.

Elle aurait eu trois crises par mois environ ces derniers temps.

Mais il est bien probable que les attaques convulsives étaient plus fréquentes et qu'elles ont passé inaperçues faute de surveillance

Depuis son entrée salle Gillette, chaque nuit elle est en proie à une crise épileptiforme qui débute par un cri et qui se termine par une émission abondante d'urine ; la veilleuse est obligée de la changer.

Pendant cette attaque qui dure environ dix minutes, la connaissance est complètement perdue, les yeux sont convulsés, la salive coule abondamment de la bouche. Les membres se raidissent d'abord, puis sont agités de secousses cloniques.

Il paraît que l'enfant se rendort après cette crise, sans avoir repris connaissance et sans s'être aperçue de rien.

Cette enfant est légèrement microcéphale, son visage asymétrique semble un peu dévié à droite ; elle a un peu de strabisme convergent, surtout accentué lorsqu'elle est émue ; d'ailleurs le regard est vif, contrastant avec l'expression de la partie inférieure du visage qui rappelle, à cause de la lèvre inférieure et de l'écoulement de la salive, le facies de certaines idiotes. Il suffit de parler à l'enfant pour être certain que l'idiotie n'est pas son fait ; elle comprend très bien tout ce qu'on lui dit ; elle répond par signes, car elle est incapable d'émettre des sons articulés ; elle exécute tous les ordres qu'on lui donne verbalement ; elle est très propre la journée et se lève pour uriner la nuit ; elle joue avec ses poupées comme les autres petites filles.

Elle ne sait naturellement ni lire ni écrire, mais il est probable qu'on a peu fait pour l'éduquer. Elle est affectueuse pour le personnel de la salle.

Louise L... présente des troubles moteurs des membres, très prédominants dans les membres supérieurs. Elle meut bien ses jambes et ses cuisses ; les mouvements de la marche sont aisés, mais en regardant attentivement on s'aperçoit qu'elle traîne très légèrement la jambe droite. Bien qu'il n'y ait pas à proprement parler de raideur ni de contracture dans les jambes, les réflexes patellaires et achilléens des deux côtés sont très notablement exagérés. Le réflexe cutané plantaire paraît se faire normalement en flexion.

L'enfant peut se servir assez bien du bras gauche, mais les mouvements qu'elle exécute ne sont pas tout à fait normaux, ils sont lents et peu précis. Si l'on veut faire ployer l'avant-bras sur le bras, on sent une raideur notable.

La raideur et la contracture deviennent très fortes dans tout le membre supérieur droit ; le bras reste collé au corps ; l'avant-bras est en flexion fixe à angle droit sur le bras ; la main a une attitude qu'on rencontre souvent dans les contractures avec athétose ; elle est en pronation et les doigts sont fléchis fortement dans la paume de la main. Pour vaincre l'état de contracture dans le membre supérieur droit, il faut un vigoureux effort ; si l'on veut redresser les doigts, ils se fléchissent de nouveau dès qu'on les quitte.

Il est bien manifeste qu'il existe des mouvements synergiques dans la main droite lorsqu'on fait serrer un objet de la main gauche. L'enfant en faisant effort soulève lentement sa main droite et la porte jusqu'à sa bouche lorsqu'on lui commande de le faire ; mais pratiquement ce bras ne lui sert de rien ; elle ne meut guère que le bras gauche. Elle est d'ailleurs incapable de manger seule, il faut qu'une infirmière lui fasse absorber chacun de ses repas.

En regardant attentivement les deux mains, on voit qu'il y a une atrophie notable de la main droite, par comparaison avec la gauche, et, en mesurant avec le compas d'épaisseur les deux mains au niveau des têtes des métacarpiens, on cons-

tate environ un demi-centimètre d'épaisseur en plus au profit de la main gauche.

Toute la musculature des membres est très grêle, surtout celle des bras et des avant-bras, et il n'est pas aisé de juge s'il y a une atrophie prédominante d'un côté.

La sensibilité cutanée est intacte et les réflexes cutanés sont conservés.

Les troubles moteurs les plus caractéristiques se rencontrent aux lèvres et à la langue. Au repos, les lèvres, un peu épaisses, n'arrivent pas tout à fait au contact, la lèvre inférieure a une tendance à être un peu tombante ; dès que l'enfant penche la tête en avant, la salive s'écoule spontanément sur le menton et en abondance. La paralysie des deux lèvres semble être à peu près complète, car, malgré toute sa bonne volonté pour imiter les mouvements qu'on lui suggère, elle est incapable de siffler, de produire le bruit d'un baiser, d'arrondir l'orifice buccal, etc., et même de faire arriver les deux lèvres au contact l'une de l'autre pour fermer la bouche.

L'abaissement du maxillaire inférieur a lieu très aisément et les mouvements des masséters sont assez bien conservés ; les mouvements de diduction de la mâchoire inférieure son impossibles à obtenir.

Lorsque la bouche est ouverte, on voit la langue, dont la muqueuse est bien normale, collée au plancher. Aucun mouvement de la langue ne semble possible, ni de soulèvement de la pointe, ni de protraction, ni de latéralité : elle semble être un organe tout à fait inerte et inutile.

Le voile du palais a une conformation assez régulière, de même que le pharynx ; la contraction des piliers du voile est très faible, mais le réflexe pharyngien est complètement aboli.

Tous ces troubles fonctionnels expliquent sans doute l'extrême difficulté de la déglutition et l'impossibilité de faire absorber à l'enfant autre chose que du lait et des bouillies, des soupes ou des pulpes ; pour déglutir, elle renverse la tête en arrière, et on est obligé d'enfoncer la cuiller très avant dans

la bouche, pour qu'elle puisse sucer en quelque sorte ; les lèvres ni la langue ne remplissent pas du tout leur office habituel pour propulser le bol alimentaire vers l'isthme du gosier.

L'articulation des sons n'est pas moins troublée que la déglutition. Les sons sont émis au niveau des cordes vocales, mais ne peuvent être modifiés par les mouvements des lèvres et de la langue pour former un langage articulé ; elle ne prononce que des sons simples représentés par des voyelles o, e, i, mais à peu près aucune consonne. Elle décompose les mots qu'on essaye de lui faire articuler en autant de sons qu'il y a de syllabes, mais elle n'arrive ainsi qu'à pousser un grognement inintelligible pour les personnes qui ne connaîtraient pas le mot qu'elle tente vainement d'articuler. Avec beaucoup de bonne volonté, on reconnaîtrait peut-être les mots : lait, poupée, bonjour, etc.

L'examen laryngoscopique a été facilité par l'absence complète du réflexe pharyngien ; l'enfant a bien supporté l'application du miroir.

Lorsque les sons sont émis, en général la glotte reste ouverte ; cependant la contraction des cordes est possible lorsque l'enfant émet un son aigu et les cordes arrivent en contact. Il y a donc plus d'inhabileté fonctionnelle que de paralysie. L'examen de la contractilité faradique des lèvres montre que la réaction électrique est bien conservée ; et il n'y a ni atrophie ni contraction fibrillaire.

Observation III. — In Thèse de Comte, 1900.

La nommée Lab... Anne, âgée de 13 ans, est entrée à la Salpêtrière, dans le service du docteur Déjerine, le 8 septembre 1898.

Antécédents héréditaires. — Il n'y aurait eu aucune infection syphilitique chez les parents. Le père a 73 ans et jouit d'une bonne santé ; la mère, âgée de 53 ans, se porte bien elle aussi et a eu d'abord trois enfants bien développés et bien portants

actuellement, puis une fausse couche de six mois et enfin, deux ans après, est née notre malade.

Antécédents personnels. — Pour cette dernière la grossesse a été normale ; l'accouchement a eu lieu à terme et, d'après les renseignements que nous pouvons recueillir, se serait effectué dans de bonnes conditions, sans intervention. L'enfant n'a jamais eu de convulsions, d'attaques de nerfs ; jamais non plus de maladie grave.

Maladie actuelle. — Dès qu'elle a commencé à téter, on s'est aperçu qu'elle avait de la difficulté non pas à aspirer le lait, mais à l'avaler : bientôt elle était prise de quintes de toux et rejetait une bonne partie du liquide qu'elle avait pris.

Quelque temps après, les parents remarquèrent que le bras droit remuait beaucoup moins que l'autre ; ils eurent l'idée, pour obliger l'enfant à se servir de ce membre, de lui attacher le bras gauche et constatèrent que lorsqu'elle tombait ainsi attachée, elle n'étendait pas le bras droit pour se retenir. Il n'y aurait rien eu aux membres inférieurs.

La petite malade a commencé à marcher à 13 mois et sous ce rapport a fait des progrès comme un autre enfant.

Elle a commencé à parler très tard et n'a fait que des progrès extrêmement lents ; il y a deux ans elle ne prononçait que des mots presque inintelligibles. Depuis cette époque, disent ses sœurs, elle aurait fait des progrès bien plus sensibles. La difficulté de la déglutition est toujours restée à peu près la même, et depuis que l'enfant mange on a constaté que la mastication est également pénible et que les aliments, s'appliquant contre la voûte palatine ou la face interne des joues, doivent être souvent ramenés avec les doigts sous les arcades dentaires. La salivation a toujours été abondante et la salive coule fréquemment entre les lèvres. La malade n'a jamais eu d'autre manifestation nerveuse et c'est dans cet état qu'elle se présente à nous.

Etat actuel le 8 septembre 1898. — La malade est de taille plutôt petite pour son âge et présente un aspect chétif, malingre ; elle est maigre et peu musclée.

Troubles fonctionnels. — L'intelligence est peu développée : l'enfant a été à l'école, mais ne peut épeler que très difficilement et ne sait guère écrire autre chose que son nom, son âge, et encore très imparfaitement. Elle n'a ni rire, ni pleurer spasmodiques. Elle est extrêmement timide et craintive, et il faut qu'elle soit bien habituée aux personnes pour répondre autrement que par « oui » ou par « non » aux questions qu'elles lui posent. D'ailleurs quand elle veut parler, on ne la comprend presque pas : elle n'émet en général qu'une sorte de grognement peu sonore ressemblant à un ronflement, mais dans lequel on peut parfois, quand elle fait de grands efforts pour articuler, reconnaître quelques mots. La salive coule toujours hors de la bouche dès que l'enfant penche un peu la tête en avant ; les troubles de la déglutition et de la mastication sont très accusés et la malade est souvent prise, en mangeant, de quintes de toux.

Examen somatique. — *Face.* — Le facies pleurard est des plus marqués, et quand on regarde la petite malade avec attention, on remarque qu'il y a une légère asymétrie faciale, le côté droit de la face étant un peu moins développé que le gauche, surtout dans les parties inférieures.

Dans la zone du facial supérieur, les mouvements exécutés au commandement, sans effort, se font également bien des deux côtés ; mais quand l'enfant s'efforce d'ouvrir les yeux aussi largement que possible, l'œil droit s'ouvre notablement moins que le gauche ; et, en outre, dans l'effort de l'occlusion des paupières, l'élévateur de l'aile du nez semble se contracter plus énergiquement à droite.

D'un autre côté, dans les mouvements de physionomie, l'arcade sourcilière droite s'élève souvent plus que la gauche.

Au repos, la bouche est à peu près symétrique, la commissure droite n'étant qu'à peine un peu plus élevée que la gauche. Mais au moindre mouvement de physionomie et surtout dans le rire, cette commissure droite se dévie notablement en dehors et en haut. L'orbiculaire des lèvres est paralysé et la malade ne peut ni souffler ni faire la moue.

Langue. — Le mouvement de propulsion de la langue est très limité et les mouvements de latéralité et d'élévation de la pointe sont totalement abolis. La muqueuse est sensible au contact.

Voile du palais. — Le voile du palais est normalement développé, symétrique et s'élève bien pendant l'émission des sons. La sensibilité au contact est, semble-t-il, normale, mais le réflexe pharyngien paraît très diminué : cette recherche est rendue difficile par la peur extrême qu'a la malade quand on examine sa gorge.

Muscles masticateurs. — Les muscles masticateurs sont affaiblis, surtout du côté droit, et le réflexe massétérin est notablement exagéré. Les mouvements de diduction et de propulsion de la mâchoire inférieure ne peuvent être exécutés.

Membres supérieurs. — Les membres supérieurs sont très peu musclés et les omoplates sont ailées ; cette disposition est bien plus marquée à droite et de ce côté on note également un volume moindre des masses musculaires de l'épaule et du bras.

A l'avant-bras et surtout à la main, le développement musculaire est égal des deux côtés, mais tout le membre supérieur droit semble un peu plus court que l'autre et cette différence est notable, principalement au niveau de la main.

A droite, on trouve un peu de raideur musculaire et de l'exagération du réflexe tendineux au poignet et un peu aussi au coude. De ce côté, le membre est très maladroit et la malade lâche souvent sans s'en apercevoir les objets qu'elle tient à la main.

Les mouvements d'élévation et d'abaissement du bras, de flexion ou d'extension de l'avant-bras sont notablement affaiblis à droite ; la pronation et la supination de ce côté sont pénibles et incomplètes ; l'extension et la flexion des doigts, l'opposition du pouce se font avec difficulté et incomplètement ; l'écart et le rapprochement des doigts sont impossibles. La malade se sert très peu de la main droite et quand elle fait

un effort, on observe des mouvements synergiques dans la main gauche.

Membres inférieurs. — Ces membres sont très peu musclés également, mais on ne note pas de différence d'un côté à l'autre et la force musculaire semble égale des deux côtés. A droite, le réflexe patellaire est notablement exagéré, mais il n'y a pas de trépidation épileptoïde. La marche est absolument normale, seulement la malade se fatigue vite en marchant.

Rien à signaler du côté de la sensibilité cutanée. Pas de troubles sphinctériens.

Rien à signaler du côté des organes des sens. Aucun stigmate de syphilis héréditaire.

Observation IV. — In Thèse de Comte, 1900.

Le jeune Maurice D..., âgé de 13 ans, a été examiné par nous, le 21 juillet 1899, à la consultation externe du Dr Déjerine.

Antécédents héréditaires. — La grand'mère paternelle (ainsi qu'un frère de cette dernière) a eu toute sa vie une parole assez peu distincte, bredouillée, sans dysphagie ni troubles de l'intelligence ; en outre elle avait continuellement la salive à la bouche, mais ne bavait cependant pas. Quatre tantes ou oncles paternels ne présentent rien de particulier, mais une tante n'a parlé qu'à quinze ans et la parole est toujours restée confuse,sans qu'il y ait jamais eu ni salivation, ni aucun trouble à noter ; ses cinq enfants sont tous normaux. Enfin le père lui-même a un petit défaut de conversation et parle comme s'il avait la bouche empâtée ; mais la chose est peu marquée. Valet de chambre, il est bien portant et ne présente, autant qu'on peut s'en rendre compte, aucune tare morbide, notamment pas de syphilis. La mère, cuisinière assez robuste, a des tics nombreux. A part cela, elle a une bonne santé,ne présente pas de signes d'éthylisme et n'aurait jamais eu de ma-

ladie vénérienne. Elle a eu deux grossesses et a donné naissance, d'abord à un garçon âgé actuellement de 16 ans, ayant marché et parlé d'assez bonne heure, bien développé maintenant et ne présentant aucune manifestation morbide ; puis elle a notre petit malade.

Antécédents personnels. — Pour ce dernier la grossesse a été absolument normale, sans maladie de la mère ; l'accouchement a eu lieu à terme ; il a été long et pénible, sans, cependant, qu'on fût obligé d'intervenir et l'enfant est venu, cyanosé, en état d'asphyxie, mais est bientôt revenu. Il était de volume moyen.

Maladie actuelle. — Aussitôt après sa naissance, le petit malade a eu un peu de difficulté à prendre le sein ; mais au bout de quelque temps cette difficulté a bien diminué et l'enfant a pu téter à peu près comme à l'état normal. Puis il a été mis en nourrice loin de ses parents, nourri au biberon et on a peu de renseignements sur ce qui s'est passé à cette époque. On ne peut savoir notamment s'il a eu des attaques convulsives ou des manifestations paralytiques. Il fut sevré vers 15 mois et rentra auprès de ses parents. Ceux-ci constatèrent, alors, qu'il avait des troubles très prononcés de la déglutition. On ne pouvait l'alimenter qu'avec la plus grande peine, car il rejetait presque tout ce qu'on voulait lui faire avaler : solides ou liquides. Il bavait continuellement et l'écoulement de la salive était fort abondant. Ce n'est que vers 4 ans que l'enfant a pu prononcer quelques syllabes ; son articulation était des plus défectueuses et il n'a fait que des progrès très lents. Maintenant encore, on peut à peine le comprendre. Sans être aussi intelligent que les autres enfants de son âge, il comprend, cependant, tout ce qu'on lui dit et il répond bien aux questions qu'on lui pose pendant l'examen. Il aime la société de ses petits camarades et joue avec eux. On a commencé à le faire aller à l'école vers l'âge de 8 ans, mais il n'a pu apprendre que très difficilement : il n'écrit que quelques mots et d'une façon fort incorrecte, il ne comprend

à la lecture que les phrases simples. Il ne peut faire une multiplication un peu compliquée. Depuis l'époque où il est entré chez ses parents, il s'est amélioré un peu, mais très lentement, la déglutition est plus facile et, depuis deux ans, il ne bave presque plus.

Etat actuel, le 21 juillet 1899. — *Troubles fonctionnels.* — L'enfant est petit pour son âge, d'aspect chétif et malingre, peu musclé et paraît beaucoup plus jeune qu'il n'est. La mastication est difficile ; il mange maintenant assez bien, mais la déglutition des liquides est difficile et détermine assez souvent la toux ou même le rejet de tout ce qu'il voulait avaler. Il ne bave plus, mais il doit continuellement attacher son attention à cela ; la salivation est toujours abondante et la bouche pleine de salive.

La dysarthrie est intense et on a de la peine à comprendre le malade. Certaines consonnes surtout sont difficiles à prononcer ; l est prononcé comme m p ; d est prononcé comme n d et avec difficulté ; t ne peut être articulé à cause de la difficulté de porter en haut la pointe de la langue ; r est roulé au fond de l'arrière-bouche ; m et n sont mieux articulés. Il ne s'agit d'ailleurs que de dysarthrie ; le petit malade trouve facilement et prononce tant bien que mal tous les mots qui lui sont nécessaires pour s'exprimer.

Examen somatique. — La tête est volumineuse sans cependant qu'il y ait lieu de penser à de l'hydrocéphalie ; les oreilles sont très écartées de la tête.

Face. — Les muscles du front exécutent bien tous les mouvements qu'on ordonne de faire au petit malade ; avec effort il ferme également bien les deux yeux. Mais quand on l'examine pendant les mouvements de physionomie, on constate que, à droite, le front se plisse un peu moins, le sourcil est légèrement abaissé et l'œil un peu moins ouvert. Pour le territoire du facial inférieur, on observe des faits analogues : quand l'enfant rit franchement ou fait effort pour écarter les commissures labiales, celles-ci s'éloignent également de la ligne médiane, comme à l'état normal.

Mais dans les jeux de physionomie, on constate un léger état de contracture de la moitié droite de l'orbiculaire, de sorte que la moitié gauche de la bouche est plus grande que la droite. L'orbiculaire des lèvres est en outre parésié ; le malade ne peut ni siffler ni faire la moue.

Langue. — La projection de la langue hors de la bouche se fait assez bien les premières fois, quoique le mouvement n'ait pas toute l'ampleur qu'il aurait à l'état normal ; mais au bout de cinq ou six fois, le malade commence à se fatiguer et le mouvement devient de moins en moins étendu au fur et à mesure qu'il le répète.

Les mouvements de latéralité et d'élévation de la pointe sont complètement abolis.

L'organe ne semble pas atrophié ; la muqueuse est bien sensible au contact du stylet mousse.

Voile du palais. — La sensibilité au contact est également normale à la face interne des joues et au voile du palais. Ce dernier n'est pas tombant au repos ; par l'émission des sons, il s'élève bien et le réflexe pharyngien est normal (pendant l'élévation, la luette se dévie à gauche).

Cet organe présente une atrophie remarquable : la portion membraneuse du palais est très courte et la luette, de longueur normale, est excessivement grêle.

Muscles masticateurs. — Les mouvements d'élévation de la mâchoire inférieure sont faibles et l'enfant n'arrive pas à faire mal en mordant le doigt, recouvert d'une compresse, qu'on lui met entre les dents ; les mouvements de diduction sont très limités et pénibles. Le réflexe massétérin est un peu exagéré.

L'examen laryngoscopique a été fait par le Dr Natier qui nous a remis la note suivante : « Il est très difficile de saisir la langue ; le malade n'en est pas maître et elle est continuellement agitée de mouvements dans le sens antéro postérieur. Cependant on arrive à voir le larynx qui est normal et fonctionne très bien pendant la phonation. »

Membres supérieurs. — Les membres supérieurs sont peu musclés, les omoplates un peu ailées. Les réflexes tendineux ne sont pas exagérés ; les mouvements sont normaux des deux côtés et le petit malade est droitier. La force musculaire est minime.

Membres inférieurs. — Les membres inférieurs ne présentent, non plus, rien à signaler : les réflexes patellaires sont normaux ; l'enfant marche et court d'une façon absolument normale.

Sensibilité. — La sensibilité cutanée, la notion de position des membres ne présentent aucune altération.

Point de troubles sphinctériens.

Rien à signaler du côté de la vue, de l'ouïe, de l'odorat. Pour le goût l'enfant semble confondre un peu les saveurs sucrées avec les saveurs salées et amères.

Observation V. — *Sur la microgyrie et la forme infantile de la paralysie labio-glosso-laryngée* (traduite d'Oppenheim, *Neurologisches Centralblatt*, 1895).

Je vis pour la première fois le patient,âgé de 21 ans,le 4 décembre 1892. Sur le développement de sa maladie, il ne put nous fournir aucun renseignement exact ; l'évolution de sa maladie daterait, d'après lui,de son enfance et peut-être même de sa naissance.

J'eus une certaine difficulté à me faire comprendre du malade moins encore en raison de son intelligence peu développée que par suite d'une certaine difficulté dans l'expression de sa parole. Il avait beaucoup de peine à articuler les mots et nasonnait fortement.

Le symptôme suivant à noter fut la dysphagie ; il gardait longtemps les liquides dans la bouche ; lorsqu'il avalait une gorgée, il en rejetait une partie en toussant par le nez.

Il avait beaucoup de peine aussi à tout avaler des aliments solides. A ces troubles fonctionnels s'ajoutèrent des paraly-

sies dans le domaine de la musculature des lèvres,du voile du palais, de la langue et des mâchoires. Les mouvements des lèvres sont très gênés des deux côtés ; le patient ne peut plus souffler, n'arrive pas à éteindre une bougie. La fermeture des paupières est également incomplète des deux côtés. Il présente de la sialorrhée, projette un peu la langue en avant, mais les mouvements de latéralité sont impossibles. La mastication est lente et ne s'obtient que grâce à des mouvements extraordinaires de la mâchoire ; la fermeture de la bouche est impossible sans une respiration nasale stertoreuse.

A l'ouverture de la bouche, le maxillaire se subluxe ; la fermeture réduit la luxation. Le voile du palais se soulève à peine par la phonation ; la réflectivité est conservée. Pas d'atrophie musculaire à la langue ni aux lèvres ; aussi la contractilité électrique est-elle conservée.Un examen laryngoscopique ne put malheureusement être fait. Le patient respire la bouche ouverte,bruyamment et vite. La respiration est accélérée outre mesure par chaque mouvement du corps jusqu'à 54 par minute. Rien d'anormal à l'examen ophtalmoscopique. Mouvements de l'œil normaux ; réaction pupillaire bonne, aucun trouble de la vision. Amaigrissement généralisé ; en dehors de cela atrophie et raccourcissement des membres du côté droit. Aucune exagération des réflexes tendineux, aucune contracture aux bras. La main droite est très fléchie, le pied droit est en extrême équinisme. Aux quatre extrémités et surtout dans les parties terminales, il existe des mouvements athétoïdes. Ceux-ci sont plus marqués au bras droit et à la jambe gauche ; à côté de cela, paralysie localisée à la moitié droite du corps. Cela produisait absolument l'impression que les troubles de la motilité au niveau des extrémités devaient plutôt être mis sur le compte de l'athétose que de la paralysie. Sensibilité normale ; dans la suite le patient maigrit beaucoup, se mit à tousser ; une inflammation aiguë du poumon se déclara. La mort survint le 11 février 1893 à 4 heures.

Autopsie. — L'autopsie fut faite le 12 à 10 heures. C'est sur

le cerveau que nous fîmes les constatations les plus intéressantes. On remarquait au niveau de l'hémisphère gauche de la porencéphalie et de la microgyrie, et du côté droit seulement de la microgyrie. Ces lésions creusées en dépressions se trouvent à gauche au milieu du sillon de Rolando et de là on parvient à pénétrer avec une sonde jusque dans le ventricule latéral. Le sillon lui-même paraissait creusé et élargi ; tout autour, les circonvolutions semblaient rayonner autour du sillon.

Elles-mêmes étaient transformées, plissées, sillonnées comme des stries parallèles rappelant un peu l'aspect de la partie supérieure du vermis cérébelleux.

De cette microgyrie sont atteintes les circonvolutions centrales aboutissant au sillon de Rolando. Seul le territoire supérieur a un aspect normal. La partie inférieure du lobe pariétal et la partie postérieure de la troisième circonvolution frontale font également partie de la lésion. A droite, la moitié inférieure des circonvolutions centrales et tout l'entourage de la fosse de Sylvius sont atteints, notamment les coupes postérieures des 2e et 3e circonvolutions frontales.

Sur une coupe, la substance blanche apparaît atrophiée et ceci est surtout net au niveau des irradiations corticales.

Dans le pédoncule cérébral, dans le pont aussi bien que dans la moelle prolongée, on ne remarque rien d'anormal ; par contre, dans la moelle épinière on remarque une asymétrie, le cordon latéral droit étant manifestement plus étroit que le gauche. En ce qui concerne les recherches microscopiques, je ne puis dire que les choses les plus importantes au point de vue de la microgyrie.

A la place de la disposition normale de la constitution des cellules nerveuses, on note un accroissement des petites cellules rondes, tandis que les cellules pyramidales manquent complètement par places, sont très peu développées et ont parfois même une situation anormale. Néanmoins, par places, la stratification est tout à fait normale. Il y a lieu surtout de

remarquer les modifications de la substance blanche intracorticale. En somme, la substance blanche rayonne dans l'écorce en irradiations nombreuses.

La division de la substance blanche intracorticale, de même que la disposition des tractus fibreux, est tout à fait spéciale. On dirait que la substance blanche a été soumise à une pression qui la découpe et la divise en nombreux petits lobes. A beaucoup d'endroits de l'écorce, on voit de petites dépressions qui jouent un rôle important dans le développement de la microgyrie. Examinant de plus près, on voit qu'il s'agit de zones de coalescence entre diverses petites circonvolutions.

Mais je trouve que cette coalescence se produit non seulement au fond des sillons,mais souvent dans toute l'étendue et j'ai l'impression que cette manifestation pathologique a une signification très grande dans le développement de la microgyrie. Sur un long trajet on peut suivre les surfaces des deux lobes courant côte à côte avec leurs fibres tangentielles parallèles très fortement développées. De nombreux vaisseaux de la pie-mère sont épaissis et coalescents.

Observation VI. — *Paralysie labio-glosso-laryngée d'origine corticale* (Dr Bouchaud, *Revue de médecine*, 1895).

Marq, né en 1862, a été admis à l'hôpital en 1878. Parents morts à 60 ans. « Né à terme, élevé au sein par sa mère. »

La bouche est béante,il s'en écoule constamment une certaine quantité de salive qui oblige à placer une toile imperméable au devant de sa poitrine.Quand il rit l'orifice buccal s'élargit, mais il lui est impossible de faire contracter l'orbiculaire des lèvres et de donner à cet orifice une forme arrondie ; cependant quand les mâchoires se rapprochent la lèvre supérieure et la lèvre inférieure se mettent en contact. Il peut serrer un crayon qu'on lui met entre les dents,mais il le fait sans force et si on lui dit de porter la mâchoire inférieure à droite ou à gauche, il ne fait aucun de ces mouvements. Sa langue a des

dimensions et une forme normales ; sa surface est lisse et ne présente aucune ride ; on ne remarque aucune contraction fibrillaire et elle reste absolument immobile sur le plancher de la bouche. Il est incapable de lui communiquer le moindre mouvement volontaire ; mais quand il tousse ou que la déglutition se fait mal, la pointe se trouve projetée hors de la bouche. Par suite de ces troubles de motilité de la langue, des lèvres et de la mâchoire inférieure, il ne peut ni siffler, ni souffler et la mastication est impossible. Aussi, ne pouvant prendre rien de solide, il est obligé de se nourrir avec des aliments demi-liquides ou d'une faible consistance, et alors, afin que la déglutition s'opère plus facilement, il lance ces aliments, la soupe par exemple, avec une cuiller jusqu'à l'isthme du pharynx. Une partie seulement est avalée, le reste est rejeté hors de la bouche. Les liquides passent plus difficilement, ils pénètrent parfois dans le larynx ou remontent dans les fosses nasales. La parole est nulle ; c'est à peine s'il fait entendre un son toujours le même, une espèce de grognement produit par une expiration un peu forte et prolongée. Les dents sont irrégulières, inégales ; plusieurs sont cariées ou détruites. L'œil gauche est le siège d'un léger strabisme externe.

Les deux membres inférieurs et le bras droit présentent une conformation régulière et leurs fonctions paraissent normales. Il en est autrement du membre supérieur gauche dont les mouvements sont moins étendus et moins faciles ; habituellement le bras reste appliqué contre le tronc ; l'avant-bras est légèrement fléchi, la main est renversée en arrière et les doigts sont dans la flexion. Quand on essaie de modifier cette attitude, on rencontre une certaine résistance qu'il est facile de vaincre sans causer de douleur bien nette. Ce membre présente un arrêt de développement assez marqué. Sa longueur totale est de 4 centimètres environ inférieure à celle de son congénère ; le raccourcissement porte surtout sur l'humérus qui a 2 centimètres de moins que celui du côté droit. La cir-

conférence du bras et celle de l'avant-bras sont également moindres que celles du côté opposé, la différence est à peu près de 2 centimètres. La sensibilité générale et la sensibilité spéciale paraissent intactes.

M... est d'un caractère doux et paisible ; bien que son éducation ait été négligée, son sens moral est assez développé. Il n'a ni hallucinations, ni délire, mais son intelligence est bornée, cela tient en partie à un défaut de culture. Il comprend assez bien ce qu'on lui dit et il sait exprimer assez clairement un certain nombre d'idées et de sentiments par ses gestes et le son guttural qu'il est capable d'émettre.

Il est sujet à des attaques d'épilepsie ; on en compte environ trente par mois. Le début n'est pas brusque, soudain, et la période tonique est peu prononcée. Ce qui domine, c'est un tremblement général surtout des membres, caractérisé par des secousses accompagnées de raideur. Il se courbe en avant et s'affaisse lentement ; s'il tombe,ce qui est assez fréquent, il ne se fait aucun mal. L'intelligence paraît abolie. Ces attaques durent peu, quelques instants seulement, et elles cessent sans être suivies d'un état comateux, de sorte que l'intelligence revient rapidement à ce qu'elle était auparavant. Pas de cri initial, pas d'écume à la bouche, pas de morsures de la langue.

On peut facilement provoquer les attaques ; il suffit de frapper légèrement, à l'improviste, le malade à la région dorsale ; on ne parvient pas à les faire apparaître quand M... est prévenu qu'on va le frapper, ce qui semble indiquer qu'elles sont la conséquence d'une impression morale.

Le doigt porté dans le pharynx détermine peu de nausées et quand on touche le voile du palais avec un corps mousse on n'occasionne que de légers mouvements. Le réflexe pharyngien paraît être ainsi peu développé. Les réflexes nécessaires à la déglutition sont cependant assez bien conservés et c'est sous l'influence de mouvements de cette nature que la langue, quand la déglutition s'opère mal, ou quand survient un accès de toux, se porte en avant et en haut. Seuls les mouvements

volontaires semblent faire défaut. La contractilité électrique des muscles paralysés paraît être absolument intacte. Si on applique un courant induit sur l'orbiculaire des lèvres, on voit celles-ci se plisser et l'orifice buccal se rétrécir. Les muscles de la langue se contractent également comme les muscles sains sous l'influence de la faradisation.

En septembre 1890, la santé de M... s'altère, il passe à l'infirmerie et on constate l'existence d'une pleurésie du côté gauche. Malgré un traitement énergique, l'épanchement persiste, l'état général ne tarde pas à s'aggraver ; une fièvre continue, avec exacerbations vespérales, se manifeste ; l'amaigrissement fait des progrès et bientôt survient une bronchite suspecte. Enfin une tuberculisation pulmonaire devient évidente et le sujet succombe le 7 décembre 1890.

Autopsie. — Nous nous bornerons à mentionner ce qui a été constaté dans le cerveau, le bulbe et les muscles de la langue et des lèvres. La dure-mère et l'arachnoïde ne présentent rien d'anormal. La pie-mère s'enlève facilement, il n'existe aucune adhérence entre elle et la surface de l'écorce cérébrale. Le cerveau offre dans son ensemble une conformation régulière ; mais si on examine les circonvolutions en détail, on remarque que quelques-unes d'entre elles, en petit nombre, sont hypertrophiées et que d'autres, plus nombreuses, sont atrophiées. Ces dernières occupent la même région sur les deux hémisphères, elles sont situées en bas et en arrière du sillon de Rolando. Leur consistance et leur couleur ne diffèrent pas de celles des autres circonvolutions ; elles ne présentent ni l'élasticité ni la blancheur qu'on observe dans la sclérose lobaire ; et bien que leur épaisseur soit au-dessous de la normale, elles ne sont pas écartées les unes des autres ; elles se touchent et les sillons qui les séparent ont conservé leur profondeur.

A gauche, la frontale antérieure présente plusieurs inflexions et sa forme est celle d'une pyramide renversée. Très volumineuse à son extrémité supérieure, où son épaisseur est de 15 à

16 millimètres au niveau de la première inflexion, elle se rétrécit considérablement vers son extrémité inférieure, où elle n'a plus que 3 à 4 millimètres. En haut, elle est unie au pied de la 1re frontale, en bas elle est séparée de la 3e frontale par un sillon profond. Le sillon de Rolando est libre dans toute son étendue. La pariétale antérieure qui, à son extrémité supérieure, se continue avec une circonvolution de grosseur moyenne, dirigée en arrière, est très amincie dans toute son étendue et ne mesure que 1 à 3 millimètres d'épaisseur. En bas, elle s'unit à la frontale antérieure et à la partie inférieure du lobe pariétal ; plus haut et en arrière, elle est séparée de ce lobe par un sillon qui, vers l'union du 1/3 supérieur avec les 2/3 inférieurs, se continue avec le sillon interpariétal.

Les circonvolutions de la partie antérieure et inférieure du lobe pariétal, en avant du pli courbe, sont irrégulières, inégales et plus nombreuses à cause de leur peu de développement. Dans le lobe pariétal supérieur est une énorme circonvolution, mesurant environ 18 millimètres d'épaisseur et située au niveau du lobule quadrilatère. La F3 paraît normale ; séparée par un sillon profond de la FA, son épaisseur, à la surface, est de 9 à 10 millimètres et profondément, sur une action perpendiculaire à sa direction, elle atteint 13 à 14 millimètres. A droite, la FA, comme celle de gauche, a la forme d'un cône renversé ; presque droite, elle est interrompue dans sa continuité par deux sillons situés l'un vers son milieu, l'autre dans sa moitié supérieure. Son épaisseur, qui est de 15 millimètres environ à sa partie supérieure, va en diminuant de haut en bas et n'est plus que de 2 ou 3 millimètres à son extrémité inférieure. La PA est de toutes les circonvolutions celle dont l'atrophie est la plus prononcée.

Dans toute son étendue, son épaisseur est de 1 à 2 millimètres au plus. Elle se continue en bas avec la F A et cesse d'exister dans son 1/4 supérieur.

Elle est séparée des autres circonvolutions, en avant par le sillon de Rolando et en arrière par un sillon parallèle à celui-ci. Le lobe pariétal supérieur présente une dépression à son ex-

trémité antéro-inférieure ; en ce point, les circonvolutions sont moins développées que les voisines.

A la partie antérieure et inférieure du lobule pariétal les circonvolutions sont, comme du côté opposé, irrégulières, inégales, atrophiées. La F3 est bien développée.

Sur une coupe de Flechsig, on remarque que les circonvolutions du lobule de l'insula, dans les deux hémisphères, sont saillantes, mais atrophiées, grêles et inégales surtout en arrière. La couche de substance grise qui les revêt est peu épaisse et se confond presque avec l'avant-mur. Sur les autres circonvolutions que nous avons dit être atrophiées, la substance grise se distingue nettement de la substance blanche. Cependant cette distinction est difficile à constater dans les parties les plus amincies comme dans la PA droite.

L'atrophie en général porte également sur la substance grise et sur la substance blanche. Les autres régions du cerveau ne nous paraissent pas altérées ; il en est de même de la protubérance et du cervelet. Quant au bulbe, il est soumis à un examen microscopique. Après un séjour prolongé dans le liquide de Muller, nous pratiquons des coupes qui, après avoir été colorées au picro-carmin, sont montées dans le baume de Canada. Le durcissement n'ayant pas parfaitement réussi, nous ne pouvons apprécier l'état du noyau du facial inférieur, mais il est facile de voir que les cellules du noyau de l'hypoglosse sont intactes ; elles sont nombreuses, leur forme est bien nette, leur noyau et leurs prolongements sont bien accusés ; peut-être ont-elles diminué de volume.

Des fragments de langue, examinés à l'état frais et à l'œil nu, nous apparaissent avec leurs caractères ordinaires ; ils se présentent sur une teinte rouge foncé, sans trace de coloration pâle ou grisâtre. Sur plusieurs fragments examinés au microscope, après durcissement dans le liquide de Muller et dissociation, nous constatons que les fibres musculaires ont conservé leur volume et leur striation, qu'elles ne contiennent aucune espèce de granulations et qu'il n'existe entre elles ni hypertrophie du conjonctif ni éléments graisseux.

Observation VII. — *Un cas de paralysie pseudo-bulbaire fruste chez un garçon de* 11 *ans,* par MM. G. Variot et Charles Robert (1).

A. C... est un garçon âgé de 11 ans, qui est entré à l'infirmerie de l'hospice des Enfants-Assistés le 12 janvier 1910. Comme cela nous arrive souvent, nous manquons de commémoratifs sur cet enfant. Toutefois nous avons appris qu'il avait séjourné au pavillon de la rougeole des Enfants-Malades pendant 6 mois. Il y présentait déjà les troubles que nous avons constatés et qui remonteraient, paraît-il, à la naissance. De plus le père serait alcoolique et la mère est morte.

Quand on examine cet enfant, on remarque tout de suite sa façon singulière de marcher. Il écarte les jambes, comme si une large base de sustentation lui était nécessaire, et il ne progresse qu'à tout petits pas. De plus il tient constamment son avant-bras droit fléchi à angle droit sur son bras. Lorsque l'on essaye d'imprimer des mouvements aux membres, on note une légère raideur aux membres inférieurs, surtout du côté droit et principalement lorsque l'on veut porter la cuisse en abduction. La différence est beaucoup plus sensible aux membres supérieurs. Le côté gauche est à peu près normal, mais à droite la raideur est des plus marquées et l'on éprouve une résistance très appréciable lorsque l'on tente d'étendre l'avant-bras sur le bras.

Les réflexes sont considérablement exagérés, aux deux membres inférieurs, et il est facile de provoquer de la trépidation épileptoïde. Quant au signe de Babinski, il est assez difficile de le mettre en évidence. Il n'existe ni troubles de la sensibilité ni atrophie musculaire. La contracture permanente que cet enfant présente dans tout son côté droit, et qui est surtout prédominante au membre supérieur, le rend extrêmement maladroit. Lorsque l'on veut par exemple lui faire prendre un objet, il présente des mouvements athétosiques, qui l'em-

(1) *Bulletin de la Société de Pédiatrie de Paris,* avril 1910.

pèchent de le saisir franchement dans sa main. Il en est réduit à se servir de son bras gauche et il peut s'alimenter seul.

Le facies ne présente rien de particulier. L'enfant est très éveillé, s'intéresse à tout ce que l'on fait, comprend ce qu'on lui dit, joue très volontiers avec les autres enfants de la salle et n'est pas en réalité un arriéré.

Par contre on est étonné de voir qu'il est incapable d'articuler un mot. Aucune syllabe, ni aucune lettre ne peut être prononcée d'une façon intelligible et lorsqu'il essaye de parler ou de reproduire un son il pousse un grognement guttural qui est toujours à peu près identique.

Les muscles des lèvres ne sont pas à proprement parler paralysés, mais tous leurs mouvements sont diminués. Il ne peut qu'ébaucher le mouvement d'embrasser ou de siffler. Peut-être existe-t-il une très légère déviation de la bouche du côté droit. En tout cas il bave assez abondamment.

Les troubles les plus importants sont incontestablement du côté de la langue. En effet lorsqu'on lui demande de la tirer, la langue s'avance légèrement et est bientôt arrêtée, comme si elle était fixée au plancher de la bouche. L'enfant cependant la mobilise très bien, peut effectuer des mouvements de latéralité ; seule la protraction complète est impossible.

En examinant la gorge, on ne voit aucune chute du voile du palais. Il ne semble donc pas exister de paralysie. D'ailleurs jamais les liquides ne repassent par le nez ; il n'y a pas de troubles de la déglutition, et à chaque contraction pharyngée le voile se relève tout à fait normalement.

L'examen des yeux, l'examen électrique, ont tous deux été pratiqués, et n'ont d'ailleurs fourni aucun renseignement particulier.

En dehors de ces troubles, l'enfant ne présente rien d'anormal. Jamais depuis que nous l'observons il n'a eu de crises convulsives ou de pertes de connaissance. Le crâne est normal ; pas de saillies, pas de dépressions. Il n'existe ni plagiocéphalie ni asymétrie de la face.

SYMPTOMATOLOGIE

En dehors des signes de paraplégie spasmodique permettant d'affirmer la maladie de Little, il y a également un ensemble de symptômes communs à nos diverses observations en rapport avec la paralysie pseudo-bulbaire.

Ce sont ces divers symptômes cliniques que nous allons étudier, ainsi que les troubles fonctionnels plus ou moins considérables qu'ils occasionnent.

Paralysie faciale.

Quel que soit le mode de début, une fois le syndrome pseudo-bulbaire constitué, ce sont habituellement des signes de double hémiplégie faciale que l'on remarque. Généralement ces signes prédominent d'un seul côté, en sorte que la bouche se trouve nettement déviée du côté le moins atteint. Toutefois cette paralysie porte avec une prédominance des plus nettes sur l'orbiculaire des lèvres, en sorte que lui seul paraît atteint.

En tout cas il existe presque toujours une asymétrie faciale très nette et plus ou moins prononcée. Dans l'observation I le côté gauche est moins développé que le droit ; il existe une parésie bilatérale du facial inférieur plus manifeste à gauche.

Du reste, même au repos, la lèvre inférieure est quelque

peu tombante, si bien que l'enfant ne réussit pas à les rapprocher.

Il existe entre elles un intervalle qui n'est jamais arrondi, mais toujours plus ou moins irrégulier et même ovalaire quand la rétraction et l'atrophie viennent s'ajouter à la paralysie.

La lèvre inférieure est tombante, et c'est une des raisons pour lesquelles l'enfant ne peut guère arriver à siffler ni à appliquer les lèvres l'une contre l'autre.

Dans d'autres cas le facies ne présente absolument rien de particulier, il n'est même pas noté d'asymétrie faciale.

M. Comte fait remarquer dans les deux observations que nous avons rapportées que, chez ses malades, le facies pleurard est des plus marqué ; il existe une asymétrie faciale, le côté droit étant moins développé que le côté gauche.

En somme le plus souvent la paralysie et l'asymétrie qui en résultent sont de règle dans ces différents cas.

Mimique.

L'enfant est hébêté au premier abord ; en l'examinant on ne remarque aucune mobilité de la face. Il n'y a pas d'expression de physionomie ; aussi croirait-on volontiers à une inintelligence complète, d'autant plus que la bouche constamment ouverte laisse toujours s'écouler un peu de salive et lui donne en somme le facies d'un arriéré.

Comme nous le verrons plus loin, il n'en est rien, l'intelligence est intacte.

Langue.

La paralysie de la langue est généralement très accentuée ; c'est elle qui domine le tableau clinique dans la plupart de nos observations.

En effet chez la petite malade que nous avons examinée (obs. I), la paralysie de la langue est presque totale ; elle ne peut la tirer hors de la bouche, la déplacer latéralement, ni en élever la pointe. La mobilité en est excessivement réduite, puisque notre jeune malade peut à peine arriver à esquisser quelques mouvements de rotation.

Dans un autre cas (Variot), la langue s'avance légèrement, se trouve arrêtée, comme si elle était fixée au plancher de la bouche.

Le plus souvent la langue ne paraît nullement en état d'atrophie.

Phonation. — Parole.

Les troubles et difficultés de la parole dans ces formes de paralysie labio-glosso-laryngée sont souvent les premiers symptômes cliniques qui attirent l'attention des parents et ce sont ceux qu'ils nous signalent.

Lorsque le malade veut parler, on constate immédiatement un trouble de l'articulation variable dans son intensité et dans sa manière d'être, mais à peu près constant. Il peut y avoir anarthrie complète, quelquefois doublée d'aphonie plus ou moins prononcée, le petit malade ne pouvant émettre que quelques sons à voix basse, d'ailleurs complètement inarticulés.

Le plus souvent les voyelles sont émises normalement,

mais les consonnes par contre prononcées d'une façon tout à fait défectueuse.

D'autres fois la parole est presque inintelligible comme dans l'observation II.

Le malade de Bouchaud ne peut communiquer à sa langue le moindre mouvement volontaire. Généralement il arrive seulement à prononcer un son guttural quelconque, toujours identique d'ailleurs à lui-même.

L'enfant que nous avons examinée comprend ce qu'on lui dit par les signes que lui fait sa mère, mais est absolument incapable d'émettre des sons. Tout ce qu'elle peut dire ce sont les mots : papa, dada et encore difficilement.

Toutefois nous devons remarquer qu'elle paraît faire, même sous ce rapport, quelques petits progrès et au dire de sa mère, elle articulerait mieux maintenant les deux ou trois mots de son vocabulaire.

Généralement l'émission des sons eux-mêmes est extrêmement défectueuse. La jeune malade (obs. II) arrive encore à prononcer les voyelles o, e, i, a, mais à peu près aucune consonne. Il en résulte toujours au prix des plus grands efforts le même grognement inintelligible et triste.

En somme, il y a du côté de la langue des signes de paralysie sans atrophie, qu'il était important de noter et d'analyser, et ce sont ces signes qui persistent comme un des reliquats de la maladie de Little, surtout dans les cas, comme le nôtre, où un processus de guérison a fait disparaître presque complètement les raideurs et contractures des membres.

Larynx.

Chez notre malade le larynx a été examiné. Pendant la tentative d'émission des sons, l'adduction des cordes vocales est extrêmement difficile, incomplète et se fait en plusieurs fois d'une manière spasmodique.

Dans les autres observations citées, l'examen du larynx n'a pu être pratiqué.

Voile du palais.

Le voile du palais aussi est fréquemment atteint. Si sa paralysie est bilatérale, il reste flasque et tombant au lieu de former, comme à l'état normal, au niveau du bord libre, une double voûte comprise entre ses piliers et la luette. Il reste immobile, pendant que le sujet prononce les diverses voyelles, même la voyelle e qui habituellement provoque l'élévation maxima du voile. D'autres fois, les mouvements sont seulement lents et incomplets et si la paralysie prédomine d'un côté, le voile reste plus tombant de ce côté et la luette se dévie vers la moitié opposée.

Enfin aux phénomènes paralytiques peut s'adjoindre un élément de contracture qui changera encore l'aspect de l'organe ; la partie contracturée sera plus voûtée, la luette se déviera vers elle.

Dans l'observation que nous avons prise, bien que le réflexe pharyngien persiste d'une façon des plus nettes, le voile du palais est presque immobile et ne paraît toutefois ni atrophié ni dévié.

Par contre, dans d'autres observations le voile du palais

a une conformation assez régulière et le réflexe pharyngien est parfois complètement aboli.

Dans d'autres cas le voile du palais est moins paralysé que ne le feraient supposer les troubles de la déglutition extrêmement prononcés ; ces troubles d'ailleurs s'expliquent par l'abolition du réflexe pharyngien et le manque de renversement en arrière de la base de la langue pendant le deuxième temps de la déglutition.

L'épiglotte ne venant pas protéger le vestibule du larynx, des parcelles alimentaires peuvent alors venir facilement y toucher.

Enfin, dans un autre cas (obs. IV), par l'émission des sons, le voile du palais s'élève bien et le réflexe pharyngien est normal.

Toutefois, pendant l'élévation, la luette se dévie quelque peu à gauche et de plus on remarque facilement qu'elle est plus courte et plus grêle qu'à l'état normal.

Chez le malade d'Oppenheim le voile du palais se soulève à peine par la phonation, tandis que le réflexe pharyngien est conservé.

Il n'y a donc rien d'absolu quant à l'existence, à la diminution ou à la suppression de la réflectivité pharyngienne.

Muscles masticateurs.

Généralement les muscles masticateurs sont affaiblis et le réflexe massétérin est notablement exagéré. Les mouvements de diduction et de propulsion de la mâchoire ne peuvent guère être exécutés (obs. III et IV).

Parfois, au contraire, les mouvements des masséters sont

assez bien conservés. Si l'on interpose son doigt revêtu d'une compresse entre les deux mâchoires et que l'on ordonne à l'enfant de mordre, on remarque (obs. IV) qu'il n'arrive pas à faire mal. Il n'en est point de même chez notre petite malade qui, à l'heure actuelle, mord très bien le doigt interposé entre ses mâchoires. Il y a deux mois d'ailleurs les troubles de la mastication étaient beaucoup plus marqués

Depuis ce temps en particulier, il se fait un processus de guérison ou tout au moins d'amélioration plus ou moins grande dans presque tous les organes atteints par la paralysie ; c'est d'ailleurs un fait constant que l'on retrouve dans l'évolution des maladies de Little.

La déglutition est également très gênée. D'une part ce sont les muscles masticateurs qui n'ont plus la force nécessaire pour broyer les aliments ; de l'autre c'est la paralysie des muscles des joues, des lèvres et de la langue qui fait que les aliments ne peuvent être ramenés sous les arcades dentaires et s'accumulent dans les sillons gingivaux ou tendent à tomber hors de la bouche ; les malades sont alors obligés de les ramener avec les doigts sur le dos de la langue et quelquefois même de les pousser jusqu'à l'isthme du gosier pour suppléer au premier temps de la déglutition qui ne peut s'effectuer à cause de la paralysie linguale. Le deuxième temps peut être également défectueux et c'est le cas le plus fréquent quand le voile du palais et les muscles du pharynx sont atteints ; des parcelles alimentaires et surtout les liquides passent entre les piliers du voile, mal affrontés, ou bien tombent dans la glotte que l'épiglotte n'arrive plus à recouvrir suffisamment et détermi-

nent des accès de toux et de suffocation. Ce sont même parfois ces troubles de déglutition qui apparaissent les premiers aux yeux des parents. Autrefois notre jeune malade (obs. I) ne pouvait se nourrir que d'aliments liquides et même avec la plus grande difficulté ; maintenant elle accepte des aliments semi liquides, ce qui cadre bien avec l'amélioration générale que nous avons signalée dans l'évolution de la maladie de Little.

Salivation.

La salivation est généralement assez abondante ; elle n'est pas très considérable à l'heure actuelle chez notre jeune malade, mais autrefois il n'en était pas ainsi, car la mère était obligée de protéger la poitrine de l'enfant contre l'écoulement de salive. Mais en somme la sialorrhée est constante, et il y a lieu de la noter parmi les symptômes de cette affection.

Paralysies spasmodiques des membres.

La contracture existe généralement au niveau des membres. Chez la malade que nous avons observée, la démarche est spéciale. Il y a prédominance de la paralysie du côté gauche. Il existe en somme peu de contracture ; les genoux sont très rapprochés l'un de l'autre, les jambes écartées, les pieds en abduction, si bien que la malade marche plutôt sur ses talons.

Les bras sont penchés en avant et en abduction. Il y a donc asymétrie complète entre les mouvements du

membre supérieur et du membre inférieur pendant la marche.

Dans l'observation de MM. Variot et Roy, Louise L... présente des troubles moteurs des membres, surtout marqués au niveau des membres supérieurs. Elle traîne un peu la jambe droite ; les réflexes patellaire et achilléen sont notablement exagérés des deux côtés. Il existe une contracture notable ; la main est en pronation et les doigts sont fléchis fortement dans la paume.

L'enfant en faisant un effort soulève difficilement la main droite, il lui est d'ailleurs impossible de manger seule.

En général d'ailleurs la musculature des membres est grêle et il est quelquefois difficile de se prononcer sur l'atrophie, la mensuration donnant des différences minimes et peu appréciables.

Dans l'observation III (Comte), les parents remarquèrent que le bras droit remuait beaucoup moins que l'autre. Il n'y avait rien de particulier aux membres inférieurs. Il y a en somme des traces d'hémiplégie cérébrale infantile du côté droit, portant sur la face et le membre supérieur seulement et ayant amené dans ces parties une parésie avec contracture légère et arrêt de développement minime, il est vrai.

Oppenheim rapporte (obs. V) que son malade ne présentait aucune contracture et aucune atrophie des membres. Cependant la main droite est extrêmement fléchie, le pied droit en équinisme.

Chez le malade de Bouchaud, les deux membres inférieurs et le bras droit présentent une configuration normale.

Il n'en est point de même du membre supérieur gauche. Le bras reste appliqué contre le tronc ; l'avant-bras est légèrement fléchi ; la main est renversée en arrière et les doigts sont dans la flexion. De plus sa longueur totale est de 4 centimètres environ inférieure à celle de son congénère ; le raccourcissement porte surtout sur l'humérus qui a 2 centimètres de moins que celui du côté droit. La circonférence du bras et de l'avant-bras sont également moindres que celles du côté opposé.

En résumé il y a dans la plupart des cas prédominance de la paralysie et de la contracture sur un côté. Néanmoins, il y a lieu de se demander si dans ces cas de paralysie pseudo-bulbaire la paraplégie spasmodique est aussi intense. Nous ne le croyons pas, d'après les diverses observations que nous avons citées ; il est également certain que dans ces cas l'amélioration de la paralysie des membres est beaucoup plus sensible et se poursuit progressivement.

Troubles intellectuels et cérébraux.

L'on pourrait croire *a priori* que dans ces cas de paralysie pseudo-bulbaire l'état mental soit très atteint, la mémoire perdue et l'intelligence affaiblie. Il n'en est rien, surtout chez notre malade où l'intelligence tout au contraire est assez éveillée. L'enfant comprend même très bien tout ce qu'on lui dit, bien qu'elle n'ait jamais proféré que quelques vagues paroles. Elle répond par des signes et des gestes précis aux questions qu'on lui pose ; ses yeux sont vifs, éveillés.

M. Variot relève la même particularité dans l'observa-

tion qu'il a publiée avec M. Roy en 1902. Chez sa malade le regard est également vif, contraste très nettement avec l'expression de la partie inférieure du visage qui rappelle, à cause de la lèvre inférieure tombante, le facies de certaines idiotes. Mais l'idiotie n'est pas son fait, l'enfant répond par signes aux questions qu'on lui pose, est affectueuse et joue volontiers avec les autres petites filles.

Les autres petits malades dont les observations ont été relatées, sans être aussi intelligents que les enfants de leur âge, comprennent bien tout ce qu'on leur dit, vont à l'école et arrivent même parfois à effectuer les petits travaux des enfants de leur âge.

Oppenheim fait également remarquer dans son observation que s'il eut beaucoup de mal à se faire comprendre de son malade, c'est moins en raison de son intelligence peu développée que par suite d'un certaine difficulté dans l'expression de sa parole.

Le malade de Bouchaud est d'un caractère doux et paisible. Bien que son éducation ait été négligée, son sens moral est assez développé. Il n'a ni délire ni hallucination, mais son intelligence est bornée, ce qui tient plutôt, nous dit l'auteur, à un défaut de culture et d'éducation. Il comprend assez bien, exprime ce qu'on lui dit par ses gestes et le son guttural qu'il est capable d'émettre.

M. Variot dit également dans son observation récente que l'enfant dont il nous parle est très éveillé, s'intéresse à ce que l'on fait, comprend ce qu'on lui dit, joue très volontiers avec les autres enfants de la salle et n'est pas en réalité un arriéré.

De tout cet exposé clinique, il est facile de déduire, et ce

sera là une de nos conclusions, ce fait important qu'il y a une véritable disproportion entre les lésions cérébrales anatomiques et la conservation de l'intelligence.

Celles-là sont considérables, tandis que l'intelligence subsiste, je ne dis pas pleine et entière, mais tout au moins très peu touchée par le processus anatomique.

Convulsions. — Epilepsie.

Plusieurs de nos malades ont présenté des convulsions avec de véritables attaques d'épilepsie.

Chez Louise L... (obs. II), les crises convulsives auraient apparu à l'âge de 6 semaines et depuis n'auraient pas cessé.

Depuis que la malade est en traitement, les attaques convulsives ont été, paraît-il, beaucoup plus fréquentes. La crise épileptiforme débute par un cri et se termine par une émission abondante d'urine. Perte de connaissance complète pendant cette attaque et salivation abondante. Contracture des membres qui sont agités de secousses cloniques.

L'enfant s'endort après cette crise et reprend connaissance sans s'être aperçu de rien.

Le malade de Bouchaud est également sujet fréquemment à des attaques d'épilepsie ; on en compte environ trente par mois.

Un tremblement général des membres domine la scène ; il y a également de la contracture. Ces attaques durent quelques instants seulement et cessent sans être suivies d'un état comateux. Pas de cri initial, pas d'écume à la bouche, pas de morsures de la langue. Il est facile de provoquer des attaques ; il suffit de frapper la malade à la région dorsale pour les faire apparaître.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Autopsie. — Dans le cas d'Oppenheim, il s'agit en somme de paralysie pseudo bulbaire s'accompagnant de diplégie cérébrale avec athétose chez un sujet de 21 ans. Le sujet mourut de tuberculose et à l'autopsie, on trouva une microgyrie des circonvolutions rolandiques, sauf à leur partie supérieure et de la partie postérieure de la 3e frontale ; en outre, cette lésion se compliquait à gauche d'une porencéphalie au niveau de la partie moyenne de la scissure de Rolando. La substance blanche du centre ovale et le corps calleux étaient atrophiés et enfin il y avait atrophie (et non dégénérescence) de la pyramide gauche [à partir du bulbe seulement] et du faisceau pyramidal croisé droit, et à gauche on trouvait dans le moelle une atrophie analogue, mais moins prononcée.

Oppenheim, après avoir rapporté cette observation, insiste sur les particularités suivantes : au point de vue anatomique, le processus est essentiellement d'origine corticale. D'autre part il insiste sur ce fait que malgré la porencéphalie et la microgyrie, l'individu a vécu à un âge encore assez élevé.

Bouchaud publie un cas analogue datant également de l'enfance ou peut-être même de la naissance. A l'autopsie, atrophie des circonvolutions rolandiques dans leur partie inférieure, probablement par arrêt de développement et

hypertrophie de quelques autres. A l'examen macroscopique, pas d'autres lésions des hémisphères ; le bulbe examiné histologiquement était sain.

Il n'y avait ni hémorragie, ni ramollissement du cerveau, mais seulement atrophie limitée à un certain nombre de circonvolutions. Ces circonvolutions atrophiées avaient chez ce malade conservé leur coloration et leur consistance normales, elles n'étaient ni indurées, ni élastiques et la substance grise était distincte de la substance blanche. Il est vrai que n'ayant pas pratiqué l'examen microscopique, il semble difficile à l'auteur, en se fondant sur un examen fait à l'œil nu, d'admettre l'existence d'une sclérose du cerveau.

Si on remarque que les circonvolutions lésées étaient, malgré leur faible épaisseur, pressées les unes contre les autres, au lieu d'être séparées par de larges sillons comme c'est la règle, on est autorisé à croire qu'elles n'auraient jamais atteint un volume normal, puisque tout organe qui s'atrophie s'écarte plus ou moins des parties voisines et par suite qu'elles ont été le siège d'un arrêt de développement plutôt que d'une atrophie vraie, ce qui cadre bien avec l'anatomie pathologique de la maladie de Little proprement dite. Peut-être est-il permis de supposer que les lésions corticales, qui occupaient les régions alimentées par deux artères, la pariétale ascendante et la pariétale inférieure, ont été la conséquence d'un vice de conformation consistant en un développement incomplet de ces artères, c'est-à-dire d'une nutrition insuffisante congénitale ?

En tout cas il y a une réelle analogie entre ces deux intéressantes autopsies ; les faits cliniques s'y rapportant res-

semblent réellement aux symptômes que nous avons signalés dans la paralysie pseudo-bulbaire avec syndrome de Little. Et il y a lieu de penser que les symptômes cliniques doivent répondre au même processus anatomique, c'est-à-dire microgyrie et porencéphalie, lésions corticales localisées ou précominantes dans le sillon de Rolando aux pieds des circonvolutions frontales.

DIAGNOSTIC

Les troubles pseudo-bulbaires existant chez un enfant depuis de longues années ou depuis la naissance, il y a lieu de se demander si l'on a affaire à des maladies spéciales : paralysie bulbaire familiale, paralysie du voile du palais d'origine diphtérique ou encore diplégie cérébrale de l'enfance le plus souvent, la paralysie labio-glosso laryngée de Duchenne n'existant pas chez l'enfant.

Tout d'abord dans la maladie de Little, la congénitalité et la naissance avant terme constituent l'un des éléments les plus importants du diagnostic. Le fait est des plus nets chez notre petite malade ; il n'en est pas de même pour les autres observations que nous avons citées. Il est d'ailleurs quelquefois extrêmement difficile de savoir très exactement si un enfant est né ou n'est pas né à terme. Les troubles moteurs localisés aux membres, à forme paraplégique donneront des indications précieuses que nous avons étudiées au chapitre de la symptomatologie et sur lesquelles nous ne reviendrons pas ici.

Les paralysies pseudo-bulbaires de l'enfant débutent comme chez l'adulte par un ou plusieurs ictus et se caractérisent cliniquement par des phénomènes paralytiques des organes de la déglutition, de la mastication et de la phonation. Ces phénomènes ne s'accompagnent ni d'atrophie, ni de contractions fibrillaires, ni de modifications des

réactions électriques ; par contre ils se compliquent parfois de paralysies oculaires. Ils s'associent presque toujours à une hémiplégie double fréquemment plus marquée d'un côté que de l'autre. Chez l'enfant, les troubles intellectuels font souvent partie intégrante du tableau clinique de la paralysie pseudo-bulbaire proprement dite. Ils aboutissent parfois à l'idiotie complète.

Comme on le voit, ce tableau clinique ressemble assez à celui que nous avons fait à l'analyse des symptômes ; l'absence de congénitalité, le début brusque, l'accentuation des symptômes à la suite d'un ou de plusieurs ictus sont de précieux éléments de diagnostic.

La paralysie bulbaire aiguë est une affection excessivement rare, caractérisée au point de vue anatomique par de petits foyers miliaires de nécrobiose mal circonscrits et disséminés dans le bulbe, notamment dans ses noyaux.

L'évolution est très rapide : la paralysie envahit la langue, le voile du palais, les lèvres, déterminant des troubles de la parole et de la déglutition ; les membres deviennent également faibles et la participation du pneumogastrique se manifeste par une dyspnée croissante. La mort survient généralement en quelques jours.

La paralysie bulbaire familiale se différenciera à son caractère de maladie familiale, par conséquent héréditaire, et surtout à sa marche nettement progressive sans amendement.

Enfin les paralysies diphtériques seront très faciles à différencier ; l'enfant éprouve une certaine gêne de la déglutition, sa voix se modifie, devient nasonnée. Les

signes fonctionnels permettent d'affirmer la paralysie du voile. Si on fait ouvrir la bouche à l'enfant, on constate que le voile pend inerte, mobilisé par l'air inspiré et expiré, la luette tombante traîne sur la partie postérieure de la langue, la muqueuse est pâle. Le voile paralysé est en même temps insensible. Les membres peuvent également se prendre, mais la paralysie reste flasque. La notion étiologique suffirait à elle seule pour poser le diagnostic. La difficulté ne saurait exister que si la paralysie remonte à plusieurs semaines, ou même davantage, chez un enfant très jeune, et surtout si la diphtérie a été méconnue des parents. L'absence de spasticité des membres tranchera la question.

ÉVOLUTION ET PRONOSTIC

L'évolution de la maladie de Little est essentiellement chronique et on peut dire qu'elle ne guérit jamais complètement. Cependant, ce n'est pas, comme d'autres maladies nerveuses, une affection à marche progressive ; au contraire, elle a tendance à s'améliorer spontanément, et au pis-aller elle reste stationnaire. Elle est donc, à ce point de vue, jusqu'à un certain point comparable à la paralysie atrophique infantile, qui atteint d'emblée son maximum de localisations et se limite ensuite au lieu de s'étendre. On peut même dire que l'évolution est bien plus favorable dans la maladie de Little que dans l'autre affection, où l'atrophie complète des muscles et des membres en fait une maladie incurable.

Dans la paraplégie spasmodique infantile, les muscles n'étant pas réellement atrophiés, leur éducation est lente, mais possible. L'enfant peut, une fois adolescent, arriver à marcher très convenablement.

Pour les troubles pseudo-bulbaires, il y a également amélioration et même chez notre petite malade cette amélioration, comme nous l'avons fait remarquer dans les symptômes cliniques, a été progressive dans ces derniers temps. L'enfant semble vouloir exprimer d'autres mots que papa et dada, il semblerait donc qu'il y eut certaine-

ment amélioration dans les phénomènes de paralysie labio-glosso-laryngée.

Malgré tout, le pronostic est et reste sérieux.

Les deux malades dont nous avons publié l'autopsie sont morts, l'un, celui d'Oppenheim, d'une inflammation aiguë du poumon avec toux et amaigrissement progressif, l'autre, celui de Bouchaud, d'une pleurésie gauche avec fièvre continue, amaigrissement et enfin tuberculisation pulmonaire. Les complications des paralysies labio-glosso-laryngées sont en somme des infections descendantes à propagation des plus faciles.

Et il y a lieu de s'étonner d'ailleurs que la petite malade que nous avons examinée ait résisté à une coqueluche grave d'abord, puis à une bronchite gauche suite de rougeole.

ÉTIOLOGIE ET PATHOGÉNIE

Pour Little et pour beaucoup de cliniciens, l'accouchement avant terme, c'est-à-dire avant le complet développement du faisceau pyramidal, serait la cause principale de ces paralysies.

Mais il est bien des cas de maladie de Little avec paralysie pseudo-bulbaire où l'on ne peut relever cette étiologie. On a invoqué les difficultés d'un accouchement laborieux, les longues applications de forceps agissant par leur compression et prédisposant aux hémorragies. C'est ce qui s'est produit très vraisemblablement chez notre malade. Et ces hémorragies détermineraient des phénomènes de compression soit au niveau du bulbe, soit au niveau du cerveau.

Il s'agirait dans certains cas de lésions cérébrales, généralement de lésions vasculaires, suivies de dégénérescence du cordon pyramidal.

Pour Oppenheim, le fait est nettement démontré dans l'observation avec autopsie qu'il rapporte, l'affection de l'écorce cérébrale dans la région et surtout à la base de la circonvolution frontale ascendante produit non seulement l'apparition de la diplégie, mais aussi les symptômes de paralysie labio-glosso-laryngée.

La maladie de Little peut être le résultat d'une encéphalite remontant à la vie intra-utérine ; l'observation de mi-

crogyrie publiée par Bouchaud en est un exemple. Les encéphalites sont elles-mêmes la conséquence de maladies infectieuses, parmi lesquelles la syphilis doit occuper une place importante. La syphilis héréditaire a été, en effet, plusieurs fois mentionnée chez des enfants atteints de maladie de Little, mais on ne saurait exclure l'influence d'autres infections et peut-être de la tuberculose (Hutinel).

Lorsque la paralysie pseudo-bulbaire prédomine dans le tableau clinique comme chez notre petite malade, il faut admettre des lésions bilatérales et symétriques de l'écorce cérébrale dans la zone motrice, au niveau du pied de la frontale ascendante, siège des centres du facial, des nerfs de la langue, et du larynx, etc. Quelle que soit l'origine de la lésion, les cicatrices se présentent souvent sous forme de porencéphalie double.

Enfin, même dans les cas où l'accouchement avant terme est indiscutablement le principal facteur étiologigue, il est encore possible que les ruptures des vaisseaux soient favorisées par une fragilité toute spéciale de leur paroi, d'origine dystrophique, à laquelle la syphilis n'est pas étrangère.

CONCLUSIONS

1° D'une manière générale, dans la maladie de Little, les troubles pseudo-bulbaires n'occupent pas la première place.

2° Dans certains cas, et le nôtre en particulier en est une démonstration, la paraplégie spasmodique des membres peut avoir presque complètement rétrocédé et le syndrome pseudo-bulbaire est le reliquat presque exclusif de la maladie.

3° Comme la paraplégie spasmodique, les symptômes pseudo-bulbaires s'améliorent progressivement avec le temps et se présentent ainsi avec un des caractères les plus constants de la maladie de Little.

4° La paralysie pseudo-bulbaire s'explique par la plus grande intensité des lésions corticales au niveau de l'extrémité inférieure de la circonvolution frontale ascendante.

Vu :
Le Président de la thèse,
HUTINEL.

Vu :
Le Doyen,
LANDOUZY.

Vu et permis d'imprimer :
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,
Pour le Vice-Recteur, l'Inspecteur de l'Académie,
GALLOUÉDEC.

Imp. J. Thevenot, Saint-Dizier (Haute-Marne)